Aus der Orthopädischen Heil- und Lehranstalt Annastift
Hannover-Kleefeld
Chefarzt: Dr. med. habil. K. Lindemann

Familiäres Vorkommen der angeborenen Coxa vara

Dissertation

zur Erlangung des Doktorgrades
der Medizinischen Fakultät der Georg-August-Universität
zu Göttingen

vorgelegt am 30. Juni 1939

von

Günter Koch
aus Belgard in Pommern

GÖTTINGEN 1940

BUCHDRUCKEREI FERDINAND PIEPER / WEENDE-GÖTTINGEN

Dekan: Prof. Dr. R. Stich
Berichterstatter: Dozent Dr. med. habil. K. Lindemann

Tag der mündlichen Prüfung: 28. Juli 1939

Wir sprechen von der Varusstellung eines Gelenks- oder Gliedabschnittes, wenn der distale Anteil sich infolge Veränderung der Knochengestalt in einer zur Medianebene des Körpers adduzierten Stellung befindet. Als Coxa vara bezeichnen wir eine bestimmte Fehlform des coxalen Femurendes, für die eine Verkleinerung des Winkels zwischen Schenkelhals und Schenkelschaft, der sogenannte Schenkelhalsneigungswinkel, bezeichnend ist. Dieser Winkel beträgt im Mittel 126—128°, er wird bei der Coca vara je nach dem Grad der Fehlform zum rechten bis spitzen.

Durch diese Verkleinerung des Schenkelhalsneigungswinkels werden bestimmte Krankheitszeichen hervorgerufen, die für das klinische Bild der Coxa vara charakteristisch sind. Das Bein ist auf der kranken Seite verkürzt. Der Gang ist dadurch hinkend. Der Trochanter steht über der Roser-Nelaton'schen Linie. Die Beweglichkeit des Hüftgelenks ist eingeschränkt. Abduktion, Innenrotation und Beugefähigkeit sind vermindert. Das Trendelenburg'sche Zeichen ist positiv, beim Stehen auf dem kranken Bein sinkt die andere Beckenseite herab, bedingt durch die Insuffizienz der Glutealmuskulatur. Bei doppelseitiger Erkrankung zeigt sich eine Neigung des Beckens um die quere Hüftachse, das Becken ist nach vorn umgeknickt. Die Lendenlordose ist verstärkt, der Gang ist watschelnd wie bei der doppelseitigen Hüftgelenksverrenkung.

Die Ätiologie der Coxa vara ist eine verschiedene. Wenn wir von der angeborenen Form, von der später gesprochen werden soll, absehen, so lassen sich die anderen Formen auf eine Herabsetzung der normalen Widerstandskraft des coxalen Femurendes zurückführen, und durch ein Mißverhältnis zwischen der Beanspruchung des Knochens und der Tragfähigkeit erklären.

Klar liegen die Verhältnisse bei den Erkrankungen, welche durch eine pathologische Weichheit des ganzen Skelettsystems ausgezeichnet sind, so bei Rachitis, Osteomalazie, Ostitis fibrosa. Hier ist die Entstehung der Coxa vara durch dieses Mißverhältnis zwischen Tragfähigkeit und Beanspruchung des in seiner Festigkeit verminderten Knochens eindeutig. Ebenso klar ist die Schenkelhalsverbindung bei entzündlichen Prozessen im Schenkelhals und Schenkelkopf, die mit einer Erweichung der betreffenden Stellen einhergehen, wie bei Tuberkulose, Osteomyelitis. Praktisch wichtig ist von diesen rein symptomatischen Coxa-vara-Formen nur die rachitische Coxa vara. Die

anderen weniger wichtigen Fälle, wo nach irgend einer spezifischen, zufällig im Schenkelhals lokalisierten Krankheit eine Deformierung eintritt, die anatomisch als Coxa vara zu bezeichnen ist, lehnt Arnt Bade als selbständige Coxa-vara-Form ab. Ausgehend von praktischen Gesichtspunkten teilt Arnt Bade die Coxa vara in eine Coxa vara infantum, Coxa vara rachitica und Coxa vara adolsecentium. Im klinischen Bild der Coxa vara infantum faßt er die angeborene Coxa vara sowie die erst später in Erscheinung tretende, nicht rachitische Coxa vara des Kindesalters zusammen, die beide wahrscheinlich dieselbe Ätiologie haben. Ebenso unterscheidet Walter zwei Hauptgruppen der Coxa vara, die idiopathische und die symptomatische Coxa vara. In die erste Gruppe fällt die angeborene und die erworbene Coxa vara.

Die angeborene Coxa vara, die für sich allein ohne sonstige Deformitäten vorkommt, muß der erworbenen Coxa vara, die durch bestimmte Ursachen entsteht, gegenübergestellt werden. Dem heutigen Stand der Forschung kann es nicht mehr genügen, die Coxa vara lediglich als Belastungsdeformität zu bezeichnen. Das Vorkommen der angeborenen Coxa vara ist nicht so selten, wie angenommen wird. Entgegen der allgemeinen früheren Auffassung, die angeborene Coxa vara als Folge einer Rachitis oder eines nur geringfügigen Traumas, das eine Epiphysenlösung verursacht, zu betrachten, hat Hoffa als erster mit allem Nachdruck die Behauptung aufgestellt, daß es eine typische angeborene Coxa vara gäbe.

Die Entstehung der Coxa vara congenita ist noch sehr umstritten. So wird sie einerseits auf intrauterine Veränderungen zurückgeführt, und zwar wird der intrauterinen Adduktionsstellung ein mechanischer Einfluß zugeschrieben, auch eine fötal durchgemachte Knorpelerkrankung (Hoffa) wird als Ursache angegeben. Kreuz und Zimmermann nehmen enchondrale Ossifikationsstörungen, die sich bereits intrauterin abspielen, als bisher wahrscheinlichste Ätiologie an. Da aber das Kind während der größten Zeit des fötalen Lebens eine Entlastungsstellung einnimmt, und die Coxa vara meist einseitig auftritt, hält Stauß eine intrautereine Adduktionsstellung, sowie eine fötal durchgemachte Knorpelerkrankung als Entstehungsursachen nicht für wahrscheinlich.

Die Coxa vara kann auch mit anderen angeborenen Systemerkrankungen vergesellschaftet sein. So berichtet E. Freund über daß Zusammentreffen von Coxa vara und Chondrodystrophie bei vier Fällen — Vater und 3 Kinder — während 3 andere Kinder völlig normale Knochenentwicklung zeigen. In dieser Familie soll die Krankheit über 6 Generationen beobachtet worden sein. Die fötale Chondrodystrophie beschränkt sich in den verschiedenen Fällen in atypischer Weise in der Hauptsache auf die obere Femurepiphyse, und führt kli-

nisch zu den Erscheinungen einer Coxa vara. Es steht also fest, daß bei der Chondrodystrophie im Zusammenhang mit der Knorpelverknöcherungsstörung auf angeborener erblicher Grundlage eine symptomatische Coxa vara auftritt.

Weiterhin fand A. Schmidt einen Zusammenhang zwischen Coxa vara und endokrinen Störungen. So wurde von ihm bei Coxa vara-kranken Knaben in 15 % der Fälle ausgesprochene Typen von Adipositas hypogenitalis beobachtet. Bei Coxa vara-kranken Mädchen fanden sich bei seinem Material in 70 % der Fälle Abweichungen in der Gesamtkonstitution, und zwar bei einfacher Adipositas, Adipositas hypogenitalis, Adipositas hypergenitalis und enuchoidem Hochwuchs. Die Untersuchungen von A. Schmidt beziehen sich aber nur auf die Coxa vara adolescentium.

Andererseits gibt es aber auch Fälle, die zweifellos als eine Entwicklungsstörung aufgefaßt werden müssen. Auf Grund von Untersuchungen makroskopischer und mikroskopischer Präparate solcher Fälle bewies Hoffa, daß es sich dabei um ein angeborenes Leiden handle, welches durch eine Störung in der normalen Entwicklung der Epiphysenlinie entsteht. Charakteristisch sei der vollkommene Mangel von Zeichen des Wachstums, das Fehlen der kennzeichnenden Knorpelwucherungszone am Knorpel, die Knochenbälkchen zeigen kein Wachstum durch Apposition. In der Umgebung der Eppihysenfuge fand sich in der diaphysären Zone kernarmes faseriges Bindegewebe. Es fehlte dem Skelettgewebe jede bioplastische Energie. Dadurch unterscheidet sich der mikroskopische Befund von dem der rachitischen Knochenerkrankung vollkommen, und läßt sich überhaupt nicht in ein bekanntes Kranheitsbild einreihen. Die Annahme, daß durch eine intrauterin durchgemachte Knochenerkrankung der Knochen die Eigenschaft des Wachstums verloren habe, ist Hoffa am wahrscheinlichsten. Auf Grund eingehenden Studiums von Röntgenbildern stellt Hoffa fest, daß die angeborene Coxa vara von der wirklich rachitischen Coxa vara junger Kinder differentialdiagnostisch wohl zu unterscheiden sei. Als charakteristisch für die angeborene Coxa vara bezeichnet er den vertikalen Verlauf der Epiphysenlinie, das Fehlen eines Schenkelhalses, oder wo ein solcher angedeutet ist, dessen rechtwinklige oder gar spitzwinklige Abknickung direkt an seinem Femuransatz, die Einschaltung keilförmiger, scheinbar abgebrochener Knochenstücke am unteren Rand des Schenkelhalses, zwischen Kopf und Schenkelhals. Im Gegensatz dazu sei bei der rachitischen Coxa vara die Epiphysenlinie verbreitert, und verläuft hier nicht vertikal, sondern schräg von oben außen nach unten innen. Der Schenkelhals ist stets erhalten, und läuft an seiner unteren Kante in eine scharfe Spitze aus, daneben ist dann nicht selten auch im Röntgenbild die Verkrümmung des Oberschenkels deutlich erkennbar.

Diese klare Differenzierung zwischen angeborener und rachitischer Coxa vara, wie sie Hoffa angegeben hat, ist bis in die heutige Zeit hinein noch sehr umstritten.

H. Meyer kommt auf Grund eingehender Untersuchungen zu dem Schluß, daß sich für die Coxa vara congenita nur mit Vorbehalt aus dem Röntgenbild Gesetzmäßigkeiten herauslesen lassen, da sich Veränderungen ähnlicher Art auch bei der Rachitis finden.

Nilsonne bezeichnet als Coxa vara congenita im frühesten Kindesalter sich manifestierende, nicht rachitische und nicht traumatische Fälle dieser Deformität, die auf dem Röntgenbild gewisse gemeinsame Sondermerkmale zeigen, die auf eine frühzeitige Ossifikationsanomalie im Caputcollum hinweisen. Diese Anomalie ist eine (vielleicht auf einer embryonalen Gefäßstörung beruhende) Ossifikationsstörung, die intrauterin oder bei eintretender Belastung zur Coxa vara führt. Klinisch besteht kein Unterschied von den anderen Coxa vara-Formen, abgesehen von den Fällen mit hochgradiger Femurverkürzung. Die vertikale Epiphysenscheibe ist nicht für die Coxa vara congenita pathognomonisch, dagegen ist eine unregelmäßige, ungleichmäßig abgegrenzte Epiphysenscheibe von diagnostischem Wert. Das Bild unvollständiger Ossifikation im Caputcollum, das Vorkommen einer Aufhellungszone, und das Auftreten mehrerer Knochenkerne im Collum sind die wichtigsten diagnostischen Sondermerkmale. Keines dieser Zeichen sei an sich für die Coxa vara congenita beweisend, aber je mehr von ihnen gleichzeitig zu finden sei, desto wahrscheinlicher wird die Diagnose.

Walter sieht die Ursache der Coxa vara congenita in einer angeborenen Anlagestörung des medialen Halsbereiches, nicht der eigentlichen Epiphysenlinie. In dieser minderwertigen Zone findet die Verbiegung des Halses, und in angesprochenen Fällen die Verschiebung des lateralen Halsstückes gegen den medialen Halskopfrest statt. Sie ist umso hochgradiger, je später die Verknöcherung der pseudarthrotischen Zone erfolgt.

Drehmann kennzeichnet ebenfalls die Coxa vara congenita durch eine Pseudarthrose am trochanteren Ansatz des Schenkelhalses, und stellt sie als eine Konstitutionsanomalie unbekannten Ursprungs hin.

Joachimsthal, Kredel, Reiner, Helbing sehen die Ursache der Coxa vara congenita als sicher angeboren an, und bringen sie in engste Beziehung zum partiellen Femurdefekt. Dazu kommt, daß die angeborene Form der Coxa vara nicht nur mit anderen Mißbildungen (der Patella, der Fibula, Minderzahl der Zehen, Mißgestaltung des ganzen Beines — Reiner, Helbing, v. Frisch u.a.) kombiniert auftritt, sondern auch als familiäres Leiden von Francke bei 3 Geschwistern doppelseitig beobachtet werden konnte.

Die Zugehörigkeit der Coxa vara congenita zum Krankheitsbild des partiellen Oberschenkeldefektes aber wird von A. Bade abgelehnt, mit der Begründung, daß eine Anomalität des gesamten Femur, die subtrochantäre Abknickung des Femurendes oder der Wachstumstillstand bei der Coxa vara congenita nie beobachtet wurden.

Schwarz sieht in der breiten Aufhellungslinie, die in ungefähr vertikaler Richtung den Hals durchsetzt, nicht die Epiphysenlinie, diese sei vielmehr dicht medial von der breiten Spalte als eine auffallend feine Linie deutlich zu erkennen. Die Epiphysenlinie und die Schenkelhalsfuge schließen nach unten ein keilförmiges Knochenstück ein, das mit der Kopfkappe enger und fester verbunden ist als mit dem rudimentären Schenkelhals. Bei der Coxa vara congenita sei die Epiphysenlinie beträchtlich verschmälert, bei der rachitischen Coxa vara jedoch bedeutend verbreitert.

Kreuz fand an Röntgenbildern von Coxa vara congenita im Alter von 7 Monaten bis zu einem Jahr eine Vertikalstellung der Epiphysenfuge, später einen Übergang zur Horizontalstellung. Kreuz hält dies für die natürliche Entwicklung, und erkennt darin das Streben des Lebens zu einer normalen Gestalt zu gelangen. Die Vertikalstellung der Epiphysenfuge sei weder eine bleibende Eigentümlichkeit der angeborenen Coxa vara, noch eine Sondereigentümlichkeit der angeborenen Deformität.

Über die anatomischen Verhältnisse, wie über die eigentlichen Ursachen der Coxa vara gehen also die Meinungen noch sehr auseinander. Allen imSchrifttum beschriebenen Fällen von angeborener Coxa vara gemeinsam aber ist das Vorkommen einer Aufhellungszone und das Auftreten mehrerer Knochenkerne im Schenkelhals — Hoffa, Nilsonne, Walter, Drehmann. Diese wird von allen Autoren nicht als die Epiphysenlinie angesehen, diese sei medial als feine Linie zu erkennen. Hoffa glaubte an die Einschaltung eines keilförmigen Knochenstückes am unteren Rand des Schenkelhalses, Drehmann nennt diesen Spalt eine Pseuarthrose. Tatsächlich läßt sich an vielen Röntgenbildern am unteren Teil des Schenkelhalses eine umgekehrte V- oder Y-förmgie Linie erkennen. Die Ursache dieser minderwertigen Zone wird in einer angeborenen Anlagestörung des medialen Schenkelhalsbereiches gesucht — Walter, Nilsonne, Helbing —. Drehmann glaubt an eine Konstitutionsanomalie unbekannten Ursprungs. Das Vorkommen einer minderwertigen Aufhellungszone und das Auftreten von Knochenkernen im Schenkelhals kann also als wichtiges diagnostisches Sondermerkmal der angeborenen Coxa vara gewertet werden. Der Verlauf der Epiphysenlinie als unterscheidendes Merkmal der angeborenen gegenüber den anderen Formen der Coxa vara wird nicht so vorbehaltlos anerkannt.

Das Interesse ist bisher meist nur den anatomischen Verhältnissen einzelner Krankheitsfälle von angeborener Coxa vara zugewandt worden, und die Ursache des Leidens wurde in den lokalen Veränderungen im Schenkelkopf und Schenkelhals gesucht. Daß aber nicht nur lokale Einflüsse eine auslösende Rolle spielen, zeigt das familiäre Auftreten von angeborener Coxa vara, wovon im folgenden einige Fälle beschrieben werden sollen.

Fall 1. Gerhard Z.:

Das Kind hat mit 9 Monaten laufen gelernt, außer Masern hat es keine Kinderkrankheiten durchgemacht. Mit 7 Jahren bekam der Patient Schmerzen im linken Hüftgelenk, es wurde auch leichtes Hinken links bemerkt.

Klinischer Befund: 9jähriger kräftiger Junge in gutem Ernährungszustand von gesundem Aussehen. Brustorgane o. B. Zeichen einer bestehenden oder überstandenen Rachitis sind nicht vorhanden. Das linke Bein ist um 3 cm verkürzt. Beim Gehen leichtes Hinken links. Der Trochanter major steht etwa 3 cm über der Roser-Nelatonschen Linie. Die Abduktion des linken Beines ist behindert, die Beugung fast frei. Das Trendelenburgsche Zeichen ist links positiv.

Das Röntgenbild — Beckenübersichtsaufnahme — (Abb. 1) zeigt rechts ein normales Hüftgelenk, einen gut geformten Schenkelkopf und -Hals. Der Schenkelhalswinkel beträgt 128°, die Epiphysenlinie verläuft schräg von oben außen nach unten innen. Links besteht eine schwere Coxa vara, der Schenkelhalswinkel beträgt 90°, die Gelenkpfanne ist gegenüber der anderen Seite abgeflacht, der Kopf ist platter, der Schenkelhals plumper und kürzer, der Trochanter major steht höher als rechts, die Epiphysenlinie ist verbreitert und verläuft mit welliger Begrenzung senkrechter als rechts.

Ein weiteres Röntgenbild (Abb. 2) nach 5 Jahren ergibt eine bessere Rundung des Kopfes, der Hals ist nicht mehr so plump, die Epiphysenlinie ist schmal und verläuft etwas steiler als vor 5 Jahren. Der Trochanter major ist näher an die Darmbeinschaufel herangerückt.

Der Patient erhält einen Gipsverband in Spreizstellung für etwa 8 Wochen. Das Bein ist danach gut abduziert, es besteht kein Druck- und Stauungsschmerz mehr. Massage und Übungsbehandlung werden fortgesetzt. Nach 6 Wochen besteht noch eine Abduktionsbehinderung (Abduktion bis etwa 45° möglich), sonst ist die Beweglichkeit im Hüftgelenk gut, es bestehen keine Beschwerden mehr. Die Beinverkürzung wird durch erhöhten Absatz ausgeglichen.

Eine Nachuntersuchung (Oktober 1938) im Alter von 17 Jahren ergibt folgenden Befund: Mittelgroßer, kräftiger, gesund aussehender Jüngling, Muskulatur kräftig und straff, linke Beinverkürzung von 2 cm, kaum merkliches Hinken, leichte statische Skoliose. Trendelenburg links positiv, mäßige Spreizbehinderung links, andere Gliedmaßen o. B., keinerlei äußere Fehlform. Der Patient hat keine Beschwerden, und ist als Lehrling in der orthopädischen Werkstatt der Klinik voll leistungsfähig.

Fall 2. Franziska Z. (Schwester von Fall 1):

Wegen Verdachtes auf Hüftgelenksverrenkung wird die Patientin mit 3 Jahren geröntgt, und mit 6 Jahren 6 Wochen lang in einen Streckverband gelegt. Mit 14 Jahren hat die Patientin Schmerzen im rechten Hüftgelenk, die

sich im Alter von 24 Jahren wieder einstellen. Mit 26 Jahren wird die Patientin in das Annastift aufgenommen, und es zeigt sich folgender Befund: Kleine Patientin in gutem Ernährungszustand, von gesundem Aussehen,; es bestehen keine Anzeichen einer durchgemachten oder bestehenden Rachitis. Das rechte Bein ist um 3 cm verkürzt. Die Beugung im Hüftgelenk ist gut möglich, die Abduktion ist stark behindert. Das Trendelenburgsche Zeichen ist positiv.

Röntgenbild: Das linke Hüftgelenk zeigt normale Verhältnisse, der Schenkelhalswinkel beträgt 123° (Abb. 3). Rechts besteht eine hochgradige Coxa vara, der Schenkelhalswinkel beträgt 68°. Der Oberschenkel befindet sich in Adduktionsstellung, der Trochanter major scheint an die Beckenschaufel anzustoßen. Von dem Schenkelhals, auf dem ein platter Kopf sitzt, ist nur wenig zu erkennen, er ist kurz und plump. Die Epiphysenfuge verläuft senkrecht. Die Strukturen sind verwaschen (Abb. 4).

Bei der Operation wird die subtrochantere Osteotomie und Gabelung durchgeführt. Die Patientin übersteht die Operation gut, nach anfänglicher Unsicherheit bei den Gehübungen wird die Patientin völlig beschwerdefrei und kann gut gehen. Bei einer späteren Nachuntersuchung ergeben sich Plattfüße beiderseits. Der Gang ist noch etwas behindert. Die Patientin erhält Einlagen und kann danach gut gehen. Eine weitere Behandlung erscheint nicht mehr erforderlich. Die Patientin übt jetzt den Beruf einer Säuglingsschwester aus.

Die Eltern und 6 weitere Geschwister sind völlig gesund, in der Familienanamnese sind keine sonstigen Deformitäten nachzuweisen.

Die im Annastift durchgeführte Untersuchung einer weiteren Familie — Mutter und 5 Söhne — ließ bei 2 Söhnen eine Coxa vara erkennen.

Fall 3. Anna M. (Mutter):

Frau M. ist eine kräftige, gut gebaute Frau ohne Auffälligkeiten. Hüftübersichtsaufnahme o. B.

Fall 4, Sohn Johannes:

12 Jahre alt, konstitutionell nichts Auffälliges, kräftig, groß, breitschultrig, Hände und Füße o. B.

Röntgenbild (bei einwärts gedrehtem Kniegelenk): Der Schenkelhals erscheint beiderseits auffallend steil. Die Epiphysenfuge verläuft waagerecht.

Fall 5, Sohn Heinrich:

11 Jahre alt, dem Alter entsprechend entwickelt, muskelkräftig. Etwas verstärkte Lordose. Positiver Trendelenburg links, geringfügiges Hüfthinken links. Keine Bewegungseinschränkung.

Röntgenbild: Beiderseits auffallend steiler Schenkelhals, sonst o. B.

Fall 6, Sohn Werner:

9 Jahre alt. Hohlkreuz. Leichte Beckensenkung rechts, infolge Beinverkürzung von 1,5 cm. Leichtes Hüfthinken rechts. Geringfügige statische Skoliose. Rechtes Bein leicht nach außen gedreht. Trendelenburg positiv. Die rechte Gesäßhälfte kann beim Stand auf dem linken Bein nicht gehoben werden.

Röntgenbild (Abb. 5): Das linke Hüftgelenk zeigt normale Verhältnisse, der Schenkelhalswinkel beträgt 130°. Rechts steht der im ganzen kleinere Trochanter major in Höhe des Pfannendaches. Der Schenkelhals erscheint kurz. An Stelle einer waagerecht verlaufenden Epiphysenfuge findet sich ein nahezu senkrecht verlaufender Spalt, in dessen Nachbarschaft der Schenkelhals eine deutliche Strukturverzeichnung aufweist, insbesondere fällt unmittelbar am Schenkelkopf kaudalwärts ein isolierter bohnengroßer Knochenschatten auf. Rechtswinklige Coxa vara auf angeborener Grundlage.

Fall 7, Sohn Walter:

8 Jahre alt. Das rechte Bein ist um 2,5 cm verkürzt. Das Trendelenburgsche Zeichen ist deutlich positiv. Der Knabe ist dem Alter entsprechend entwickelt. Eigenartig gestalteter, nach hinten ausladender Schädel, gleichzeitig auffallende Wulstung in der Parietalgegend beiderseits. Sonst nichts Auffälliges. Kräfte- und Ernährungszustand gut.

Röntgenbild (Abb. 6): Während links normale Verhältnisse — Schenkelhalswinkel 130° — vorliegen, ist rechts eine schwere Coxa vara vorhanden. Der Schenkelhalswinkel beträgt rechts 85°. Man erkennt einen senkrecht verlaufenden Spalt zwischen Schenkelkopf und Schenkelhals. Der Hals erscheint kurz und plump, der Kopf stößt unten an den Trochanter minor an. Ein Teil des Schenkelhalses artikuliert mit dem Pfannendach. Das Gelenk ist ebenso, wie das Scham- und Sitzbein im ganzen gegenüber links hypoplastisch.

Fall 8, Sohn Herbert:

5 Jahre altes, normal und gut entwickeltes Kind. Keine Besonderheiten.

Röntgenbild: Im ganzen normale Verhältnisse der Schenkelköpfe beiderseits, die Schenkelhälse erscheinen auffallend grob und rund. Die Beckenschaufel ist stark ausladend, frontal breites Pfannendach.

Besonders eindrucksvoll ist weiterhin ein Fall von Zwillingen — Bruder und Schwester —, jetzt 13-jährig, die beide eine Coxa vara auf angeborener Grundlage haben, der Knabe links, das Mädchen beiderseits.

Die Eltern sind angeblich gesund. Das Vorkommen von geistigen oder körperlichen Erbleiden in der Aszendenz wurde von den Eltern verneint. Auch die Geschwister der beiden Zwillinge sollen gesund sein.

Fall 9. Gerhard L.:

11 Jahre alt. Der Kräfte- und Ernährungszustand des Kindes ist gut. Der Entwicklungszustand entspricht dem Alter. Abweichungen in der Körperform liegen nicht vor, desgleichen nicht Anhaltspunkte für eine Systemerkrankung des Skeletts. Links besteht eine Beinverkürzung von 3 cm. Der Gang ist links deutlich hinkend. Die Abspreizung des rechten Hüftgelenkes ist völlig aufgehoben, die Beugefähigkeit dagegen völlig frei, desgleichen die Drehbewegungen. Das Trendelenburgsche Zeichen ist positiv.

Röntgenbild (August 1936) zeigt an der rechten Hüfte einen normalen Befund. Der Schenkelkopfkern ist groß, von völlig normaler Rundung. Der Schenkelhalsneigungswinkel beträgt 112°. Links besteht eine starke Anspreizstellung des völlig hypoplastischen Femur. Alle Knochenanteile des Hüftgelenkes sind im ganzen kleiner als rechts. Der Trochanter major-Kern ist eben angedeutet sichtbar. Der Schenkelhalsneigungswinkel ist stark vermindert,

er beträgt 80°. Der große Rollhügel steht bedeutend höher als der Schenkelkopf. Dieser ist bei weitem strahlendurchlässiger als der rechte. Das Ende des Schenkelhalses zeigt an der Berührung mit dem Schenkelkopf (Epiphysenfugenbeginn) eine muldenartige Einziehung. An Stelle der linksseitigen schräg verlaufenden Epiphysenfuge erkennt man einen nahezu senkrechten, breiten, beiderseits unregelmäßig begrenzten Spalt. Im unteren Abschnitt des Spaltes erkennt man einen kleinen, tropfenförmigen Knochenschatten. Die Epiphysenfuge ist rechts zwischen Scham- und Sitzbein noch offen. Linksseitig nahezu geschlossen.

Fall 10. Hilde L.:

11 Jahre alt, dem Alter entsprechend entwickelt. Der Körperbau zeigt keine Abweichungen von der Norm. Die großen Körpergelenke sind sonst wohlgestaltet. Für eine Systemerkrankung des Skeletts besteht kein Anhalt. Auffallende Lendenlordose, typisches Watscheln. Deutliche Spreizbehinderung beider Gelenke mit Hochstand der großen Rollhügel. Das Trendelenburgsche Zeichen ist an beiden Seiten positiv.

Röntgenbild (Mai 1930, 5 Jahre alt): Doppelseitige Coxa vara congenita. Kleiner Schenkelkopfkern beiderseits. Schenkelhalsneigungswinkel rechts 83°, links annähernd rechtwinklig. An Stelle der Epiphysenfuge rechts ist ein breiter, beiderseits unregelmäßig begrenzter Spalt sichtbar. Die Oberschenkelhalslinie verläuft ebenfalls bogenförmig nach abwärts. Im Bereich der Epiphysenfuge links hingegen erkennt man die beiderseitige Begrenzung des Schenkelhalses noch deutlich. Die Oberschenkelhalsbegrenzung geht in den Beginn des Schenkelkopfes über. Die untere Schenkelhalsbegrenzung trifft etwa die Mitte des Schenkelkopfes. Darunter, caudalwärts also, ist deutlich eine Knochenneubildung festzustellen, die mit dem unteren Teil des Schenkelkopfes in Beziehung steht. Rechtsseitig artikuliert der Schenkelkopf mit dem unteren Pfannenabschnitt. Es ist eine gewisse Subluxationsstellung vorhanden. Besonders aus dem Befund links läßt sich schließen, daß der Schenkelkopf hier allmählich vom Schenkelhals nach abwärts bzw. der Schenkelhals nach aufwärts gewandert ist.

Die Verkleinerung des Schenkelhalswinkels kann zunächst nur gering sein, sie nimmt aber durch die steigende Belastung während des Wachstums immer mehr zu, weil die aus Bindegewebe und Knorpel bestehenden Streifen und Lücken in dem minderwertigen Knochengewebe des Schenkelhalses unter der Körperlast immer mehr nachgeben. Die Plumpheit des Schenkelhalses ließe sich so durch eine Bildung neuen Gewebes am unteren Rand des Schenkelhalses und an dem durch die Wanderung über den Hals hinwegragenden Kopfes erklären. Die dreiecksförmige Umbauzone am unteren Rand des Schenkelhalses ist an sehr frühzeitig aufgenommenen Röntgenbildern nicht zu erkennen, und verschwindet auch nach operativer Aufrichtung des Schenkelhalses wieder, sie muß somit als sekundäre Erscheinung aufgefaßt werden. Tatsächlich werden bei der angeborenen Coxa vara die stärksten Verkleinerungen des Schenkelhalswinkels gefunden, die Pitzen durch das stetige langsame Abwärtswandern des Kopfes vom Schenkelhals erklärt.

Bei allen diesen Fällen kann nach der Anamnese und auch dem Befund eine Rachitis oder eine andere Systemerkrankung mit Sicher-

heit ausgeschlossen werden. Es handelt sich um eine echte angeborene Coxa vara.

Als Gemeinsamkeit der Röntgenbilder finden wir einen steileren Verlauf der Epiphysenfuge, eine mehr oder weniger ausgesprochene Aufhellungszone mit angelagerten Knochenschatten im Schenkelhals, eine Verkürzung des Schenkelhalses, sowie eine gewisse Abplattung des Schenkelkopfes und des Pfannendaches. Die Röntgenbefunde stimmen demnach mit dem im Schrifttum niedergelegten Befund bei Coxa vara congenita überein.

Besonders auffällig ist noch bei den beiden letzten Fällen die Kleinheit der erkrankten Gelenkteile, das Offenbleiben der Epiphysenfugen, sowie die verspätete Bildung der Knochenkerne. Die Frage, ob diese Fälle in das Gebiet der congenitalen Dysplasie gehören, kann bejaht werden, insofern, als Gelenkhypoplasie und Verzögerung des Epiphysenwachstums (Schambein-Sitzbeinfuge) nachweisbar sind. Diese angeborene Entwicklungshemmung läßt nun die Frage der Beziehung der angeborenen Coxa vara zu einer anderen angeborenen Mißbildung, nämlich der sogenannten congenitalen Hüftgelenksverrenkung aufkommen, da bei dieser Erkrankung die angeborene Dysplasie der Gelenkanteile eine Rolle spielt: die Epiphysenfuge zwischen Schambein und Sitzbein ist größer und bleibt länger offen. Die Luxationspfanne ist flacher, das Pfannendach steiler, was als Präluxationsstadium bezeichnet wird. Auch der Kopfkern entwickelt sich langsamer und bleibt kleiner.

Diese gemeinsamen Zeichen der angeborenen Entwicklungshemmung können aber noch nicht eine Verwandtschaft der Krankheitsbilder der angeborenen Coxa vara und der angeborenen Hüftgelenksverrenkung bedeuten, vielmehr muß ein Zusammenhang der Coxa vara congenita mit der angeborenen Hüftgelenksverrenkung abgelehnt werden. Bei der angeborenen Hüftgelenksverrenkung beruht die Störung im wesentlichen auf einer angeborenen Dysplasie der Gelenkpfanne, also am Becken, während bei der Coxa vara die Störung im Schenkelhals liegt.

Zimmermann beweist das Fehlen des Zusammenhanges dieser beiden Krankheitsbilder durch Gegenüberstellung in verschiedenen Punkten. Das Geschlechtsverhältnis der angeborenen Hüftgelenksverrenkung beträgt männlich zu weiblich 1 : 6, während Zimmermann bei seinen Coxa vara-Fällen ein nahezu gleiches Verhältnis, nämlich männlich zu weiblich 1 : 1,17 gefunden hat. Die Seitenverteilung bei der angeborenen Hüftgelenksverrenkung zeigt ein Überwiegen der linken Seite, bei der Coxa vara hingegen ist nach Zimmermann die rechte Hüfte in 61 % der Fälle absoluter Krankheitsträger. Auch in den oben beschriebenen Fällen ist ein Überwiegen der rechten Hüfte augenscheinlich. Es ist bekannt, daß die geographische Verbrei-

tung der angeborenen Hüftgelenksverrenkung recht verschieden ist, man spricht direkt von Luxationsgebieten. Die congenitale Coxa vara zeigt diese geographische Verteilung nicht.

Spitzy gibt ebenfalls auf Grund eingehender Röntgenuntersuchungen an, daß mit der congenitalen Hüftgelenksverrenkung eine primäre Coxa vara nicht vergesellschaftet ist.

Diese Unterschiede im Geschlechtsverhältnis, in der Seitenverteilung und in der geographischen Verbreitung zwischen der erbbedingten Hüftgelenksverrenkung und der angeborenen Coxa vara berechtigen aber nicht, der angeborenen Coxa vara eine Erblichkeit abzusprechen.

An zwei weiteren Röntgenbildern soll noch gezeigt werden, daß durch Schaffung normaler Druckverhältnisse im Schenkelhals und -Kopf durch operative Aufrichtung des Schenkelhalses der Kopf wieder eine normale Rundung erhält, die Epiphysenfuge einen schrägen Verlauf bekommt, und die Aufhellungen lateral der Epiphysenfuge verschwinden.

Abb. 9 zeigt eine rechtwinklige angeborene Coxa vara bei einem 6-jährigen Mädchen. Der Schenkelkopf zeigt eine flachere Rundung als auf der gesunden Seite, lateral von der spaltförmigen Epiphysenfuge ist eine etwas breitere Aufhellung sichtbar. Ein Jahr nach der durchgeführten Keilosteotomie ist der Schenkelhals gut aufgerichtet, der Schenkelhalswinkel beträgt jetzt 120°, gegenüber 130° der gesunden Seite. Der Kopf hat jetzt eine vollkommene Rundung, die Epiphysenfuge verläuft wie auf der gesunden Seite, die Aufhellung neben der Epiphysenfuge ist verschwunden, der Knochen zeigt eine normale Struktur (Abb. 10).

Es hat den Anschein, daß durch die bessere Belastungsmöglichkeit bei operativer Aufrichtung des Schenkelhalses, damit Schaffung normaler Druckverhältnisse für den Schenkelhals und -Kopf, die vorher bestandene minderwertige Struktur des Schenkelhalses nun wieder durch normales Knochengewebe ersetzt wird. Fällt also die Abscherung weg, so tritt normales Gewebe im medialen Schenkelhalsabschnitt auf, auch die Epiphysenfuge nimmt im Röntgenbild eine normalere Beschaffenheit an.

Die Fälle erweisen, daß die angeborene Coxa vara auch familiär auftreten kann, und zwar hier als isolierte echte Knochenfehlbildung auf Grund von Veränderungen im medialen Schenkelhalsabschnitt, die bis zur Epiphysenfuge reichen.

Aus dem familiären Auftreten, wie sie die vorliegenden Geschwister- und Zwillingsbeobachtungen ergeben, können wir mit Sicherheit den Schluß ziehen, daß erbliche Faktoren auch in der Ent-

stehung der Coxa vara von Bedeutung sind. Geschwisterbeobachtung und besonders Zwillingsbeobachtung gestatten ohne weiteres den Rückschluß, daß Erblichkeit bei der Entstehung der Coxa vara von Bedeutung ist. Endogene Ursachen können also auch bei der angeborenen Coxa vara für deren Entstehung wesentlich sein. Das familiäre Auftreten der Coxa vara zeigt nun, daß in der Erbmasse dieser Familien Faktoren vorhanden sind, die ursächlich diese Veränderung in der Stellung des Schenkelhalses bedingen. Aus dem Auftreten bei Geschwistern, insbesondere aus dem Nachweis der Beobachtungen von Zwillingen (konkordantes Verhalten bei zweieiigen Zwillingen) ist der Nachweis der Erblichkeit der congenitalen Coxa vara erbracht. Inwieweit nun alle Fälle von angeborener Coxa vara als erblich anzusehen sind, müssen weitere Untersuchungen lehren. Es muß unser Ziel sein, wenn wir die Entstehungsbedingungen der angeborenen Coxa vara erforschen wollen, möglichst sorgfältige Sippenerhebungen der einschlägigen Fälle anzustellen, denn das klinische Bild einschließlich des Röntgenbefundes sagt nicht immer etwas Sicheres aus über die Frage „angeborene oder erworbene Form". Exogene Einflüsse bestimmen im postnatalen Leben das klinische Bild und damit auch die graduellen Veränderungen der Deformitäten im einzelnen.

Die Röntgenbilder haben dem Original beigelegen.

Literaturverzeichnis.

Alsberg: Z. f. orthop. Chir. Bd. 7, H. 2 u. 3.
Bade, Arnt: Z. f. orthop. Chir. Bd. 59.
Drehmann: Verh. d. dtsch. Ges. f. orthop. Chir. 1909, Bd. 8.
— Verh. d. dtsch. orthop. Ges. 1913, Bd. 12.
Francke: Z. f. orth. Chir. Bd. 15, H. 16.
Freund: Arch. orth. Chir. 1928, Bd. 26.
Helbing: Z. f. orth. Chir. Bd. 15.
Hoffa: Dtsch. med. Wschr. 1905, 32.
Kuh: Verh. dtsch. orthp. Ges. 1930, Bd. 25.
Kreuz: Arch. f. orth. Chir. Bd. 28.
Nilsonne: Arch. f. Orthop. u. Unfallchir. Bd. 26, 1928.
Schanz: Z. f. orth. Chir. Bd. 8, H. 1.
Schmidt, A.: Z. f. orthop. Chir. Bd. 48.
Schwarz: Bruns Beitr. 1913, Bd. 87.
Spitzy: Verh. dtsch. orth. Ges. 1909, Bd. 8.
Stauß: Die Ätiologie der Hüftgelenksdeformitäten, Ferd. Enke Verlag 1938.
Wagner: Z. f. orth. Chir. Bd. 8, H. 2.
Walter: Verh. dtsch. orth. Ges. 1929, Bd. 52.
Zimmermann: Z. f. Orthop. Bd. 68, H. 4.

Lebenslauf.

Am 24. April 1914 wurde ich, Günter Karl Koch, als Sohn des technischen Reichsbahninspektors Gustav Koch zu Belgard i. P. geboren. Ich besuchte die Vorschulen in Belgard und Kotzenau, sowie die Reformrealgymasien in Haynau und Sprottau. Im Frühjahr 1933 bestand ich an der Laube-Schule in Sprottau die Reifeprüfung. In den vorklinischen Semestern studierte ich in Breslau und Göttingen, wo ich im Sommersemester 1936 die ärztliche Vorprüfung ablegte. Das klinische Studium vollendete ich an den Universitäten Berlin, Königsberg und Göttingen. Die ärztliche Staatsprüfung bestand ich am 18. 7. 1939 an der Universität Göttingen.